Ein Fall von Anencephalus mit Eventeration und bemerkenswerten Missbildungen des Gefäss-Systems.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfaßt und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Andreas Abt.

MÜNCHEN 1915.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey, München

Ein Fall von Anencephalus mit Eventeration und bemerkenswerten Missbildungen des Gefäss-Systems.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfaßt und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

dreas Abt.

MÜNCHEN 1915.
ickerei Kastner & Callwey, München

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent:
Herr Prof. Dr. Albert Döderlein, Geh. Hofrat.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit
gewidmet.

Ein Fall von Anencephalus mit Eventeration und bemerkenswerten Mißbildungen des Gefäß-Systems.

Seitdem im 18. Jahrhundert die Teratologie, das ist die Lehre von den Mißgeburten, der wilden Spekulation und dem wüsten Aberglauben entrissen worden und durch die Arbeit tüchtiger Mediziner zu einer exakten Wissenschaft erhoben war, sind die menschlichen sowohl als auch die tierischen Mißbildungen in großer Zahl genau beschrieben worden. Der erste wohl, der die anatomische Beschreibung als die Hauptsache betont und in seinem Werk: „Die Beschreibung und Abbildung einiger Mißgeburten" einen auch für den heutigen Tag noch mustergültigen Sektionsbericht gibt, war Soemmering. Freilich war die Schlußfolgerung aus seinen Befunden, dem damaligen Stand der Wissenschaft entsprechend, ohne die Hilfsmittel der Mikroskopie und ohne Entwicklungsgeschichte falsch, und der heutige Mediziner lächelt, wenn er folgendes am Schulsse einer guten Beschreibung eines Acephalus liest, bei dem sich Nerven, aber keine Gehirnentwicklung zeigte. „Die Hypothese also, daß die Nerven Ausführungskanäle des Gehirns vorstellen, widerlegt sich an diesen Sätzen, die ich eben angeführt habe, von selbst, weil hier Nerven ohne

Gehirn nicht nur wirklich vorhanden sind, sondern auch sogar wirkten. Deshalb leugne ich aber gar nicht den Einfluß des Gehirns auf die Nerven, wenn es da ist, so wie ich Flüsse ohne Seen und Seen ohne Flüsse kenne. Aber wenn Fluß und See verbunden sind, so tritt natürlich eine wechselweise Wirkung ein, des Flußes auf den See und des Sees auf den Fluß. Da also das Hirn nicht zum Leben (als bloßes Leben oder Vegetieren) gehört, so ist es wahrscheinlich den Seelenkräften, dem Gedächtnisse, der Einbildungskraft, dem Denken usw. bestimmt."

Auf dem gebahnten Weg haben dann weitergearbeitet und sich besondere Verdienste erworben die Begründer der Mikroskopie und Embryologie: Malpighi, de Graaf, Haller und besonders C. Fr. Wolf, welch letzterer die sogenannte Evolutionstheorie, das heißt die Meinung, daß alle Teile des Menschen schon vorgebildet seien und nur zu wachsen brauchen, umwarf und erklärte, daß das Ei nur aus einer Zelle bestehe und auf dem Wege der Differenzierung der Organismus entstehe. Die erste genaue systematische Bearbeitung der Mißgeburten gab Meckel, in Frankreich hat sich besonders St. Hilaire große Verdienste um die systematische Erforschung erworben.

So waren schon zur damaligen Zeit die Kenntnisse der fertigen Formen ziemlich zum Abschluß gebracht. Doch blieb der Erforschung der Entstehungsweise noch ein weites Feld übrig. Sehr viel Licht kam in dieses Dunkel durch die Experimentatoren Parum und Dareste, welche

an Eiern von Vögeln und Fischen künstliche Mißgeburten zu erzeugen suchten.

In der neueren Zeit haben dann Förster und Ahlfeld noch einmal das gesamte Gebiet der Mißbildungen bearbeitet.

Bei all diesen Arbeiten hat sich gezeigt, daß unter der großen Zahl von Fällen einzelne immer wieder vorkommen, andere dagegen sehr selten sind. Es sind das die sogenannten typischen Mißbildungen, z. B. Acephalie, Phocomelie, Cyclopie. Auch der Fall, den Herr Geheimrat Prof. Dr. Döderlein mir freundlichst zur Bearbeitung überließ, scheint auf den ersten Blick auch nur ein Acephalus mit Bauchbruch zu sein; doch durch die eingehende Sektion stellten sich solche auffallende Anomalien der Gefäßbahn heraus, daß es sich lohnt, diesen Fall zu veröffentlichen.

Bevor ich zu der Beschreibung meines Falles übergehe, möchte ich kurz noch die Ansichten früherer Zeiten mit ein paar Worten streifen, was um so interessanter ist, als diese Ansichten noch heute im Volke nicht erloschen sind. Sie gipfeln in dem Ausdruck „Versehen" der Schwangeren. Erst kürzlich hatte ich Gelegenheit, in der Frauenklinik hier diesen Ausdruck zu hören. Es wurde eine Kreißende aufgenommen, deren Extremitäten zu dem normal entwickelten Rumpf und Kopf viel zu klein waren. Auf die Frage nach der Ursache dieser Mißgestaltung sagte sie prompt: „Das habe ich von Geburt an, meine Mutter hat sich an einem Zwerg versehen, meine Eltern und Geschwister sind normal, sogar groß.."

Auch wissenschaftliche Bearbeitung und Verteidigung findet das „Versehen" noch heute. So fällt mir ein Artikel aus der Wiener medizinischen Wochenschrift in die Hand von Dr. Drzewiecki mit folgender Einleitung: „Obgleich der Glaube an das sog. ‚Versehen' der Schwangeren, welcher seit langer Zeit und unter allen Völkern besteht, große Anerkennung nicht nur allein bei bekannten Philosophen, sondern auch bei berühmten Ärzten fand und findet, so hat dennoch dieser Gegenstand in der Wissenschaft bis jetzt noch keine eigentliche Stelle erhalten und ist in das Land der Träume und phantastischen Fabeln verbannt geblieben." Der Verfasser spricht dann davon, daß im 18. Jahrhundert die Medizin zwar festgestellt habe, zwischen Fötus und Mutter bestehen keine Nervenverbindungen, die Mißbildungen seien durch Hemmungen oder traumatische äußere Einflüsse zustande gekommen, daß aber doch immer wieder, besonders aus Amerika und England Fälle von „Versehen" beschrieben werden, die keine Zweifel an der Tatsache übrig lassen. Er zählt dann eine Menge von Begebenheiten auf, z. B.: Eine Mutter, im 3. Monat gravid, erschrak über eine Wunde ihres Söhnchens so, daß das Kind, das sie gebar, einen jener Wunde entsprechenden Fleck an analoger Stelle hatte. In Italien hatte eine Frau, lange bevor sie das betreffende Kind gebar, einen Affen halb bekleidet bei einer herumziehenden Truppe gesehen. Sie erschrak sehr heftig darüber, das Kind hatte dann vom Kopf bis zu dem Nabel eine braune Haut mit Haaren besetzt. Eine Frau, im

2. Monat gravid, hörte von der Verletzung eines Mannes, der sich die Hand abgequetscht hatte, so daß nur noch der Daumen an dem Stummel hing; sie erschrak sehr über dieses Unglück. Nachher zeigte ihr Kind eine ebensolche Verstümmelung der Hand. Eine Frau, im 4. Monat gravid, träumte, eine Ratte beiße ihr die große Zehe ab. Mit einem Schrei wachte sie auf. Das Kind zeigte dann später einen Defekt der Zehe. Eine feingebildetete Dame, gravid, pflegte oft vor einer Gruppe von Amoretten zu sitzen und hatte sich in den ruhenden Cupido verliebt. Ihr Kind zeigte dann große Ähnlichkeit mit dem Cupido und hatte auch noch lange die typische Haltung der Hand und des Kopfes des Cupido.

Er zitiert dann ferner einen Dr. Gray, der Hühnchen beschreibt, die Schnäbel und Füße von Papageien gehabt hätten, weil sich die Henne oft über das Schreien des Papageies erschreckt habe.

Der Verfasser bringt noch eine ganze Reihe ähnlicher, zum Teil noch absurderer Fälle und schließt dann, man dürfe an der Möglichkeit des „Versehens“ nicht zweifeln nach diesen Tatsachen. Es gebäre zwar nicht jede Frau Kinder mit den Zeichen ihrer Eindrücke, denn die Menschen hätten verschiedene Empfindlichkeit und Nerven. Auch die Tatsache, daß Geschwister oft sehr ungleich in ihrem Charakter sind, sollen mit den Eindrücken der Mutter während der Schwangerschaft zusammen hängen und nicht mit der Vererbung. Daß auch bei Tieren die Eindrücke der Mutter eine große Rolle spielen, will er mit der

Tatsache beweisen, daß bei Tieren das erste Männchen seinen Einfluß auf alle späteren Abkömmlinge ausübt, so daß die Nachkommen auch von anderen Vätern dem ersten Vater ähnlich sind. Hierfür gibt es übrigens, wenn überhaupt eine, dann eine ganz moderne Anschauung: Durch das Wachsen des Embryo geht das Eiweiß des Vaters, dessen Arteigenheit im Sperma enthalten ist, auf dem Wege des Plazentarkreislaufes als artfremdes Eiweiß (bei der Eklampsie so gefährlich werdend) in die Mutter über und ruft hier spezifische Reaktionen hervor und übt so seine Wirkung auf weitere Nachkommen aus.

Ähnlich, wie wir die Ansichten hier in einem modernen Blatt finden, ist die Meinung im ganzen Mittelalter. Durch das „Versehen" wurde alles erklärt; wollte einer ganz wissenschaftlich sein, so sprach er von mißglückten Versuchen der Natur, das Richtige hervorzubringen, z. B. ein Steinkind (Pagi) waren Versuche, ein richtiges lebendes Kind bezw. Zwillinge zu schaffen.

Gehen wir noch weiter zurück in der Geschichte der Medizin, in die Zeit des Hexenwahns, so galten damals die Mißgeburten als Strafe Gottes oder ein Werk der Finsternis. Man zieh die armen Frauen des Umgangs mit dem Teufel, und manche verbrannte auf dem Scheiterhaufen. Phantasie, Aberglaube, einzelne Beobachtungen und Aufschneidereien von Reisenden und Seeleuten wurden zusammengeworfen; man glaubte an ganze Völker, die nur ein Bein hätten, und andere, die das einzige Auge auf der Brust tragen.

Besser war dagegen wieder die Auffassung des Hypokrates, der das medizinische Wissen des klassischen Altertums verkörpert. Er glaubt, daß durch Mangel oder Überfluß von Samen die Mißgestaltungen zustande kämen als durch falsche Entwicklung.

Im homerischen Zeitalter finden wir wieder, wie im Mittelalter, übernatürliche Gewalten als Ursache der Mißbildungen.

Schatz sucht das sehr gut in seinem Vortrag „Die griechischen Götter und die menschlichen Mißgeburten" klar zu machen. Man muß sich in die Zeit des Homer zurückdenken, und die Griechen waren ein zwar begabtes, aber doch noch kindlich naives Volk. Von dem Standpunkte aus, daß die Zeugung und Geburt als etwas Wunderbares, ja Heiliges galt, und bei dem Glauben der Griechen, daß die Götter wenigstens früher häufig unter den Menschen wandelten und Liebesabenteuern mit menschlichen Frauen nicht abgeneigt waren, ist es verständlich, wenn man bei Mißgeburten an die Götter als Urheber dachte und diese unmenschlichen Formen als Halbgötter in der Welt fungieren ließ. So kommt es, daß die Sage fast allen Halbgöttern eine Mißgestalt verliehen hat. Das Zwillingspaar Castor und Pollux kommt auf Pagi hinaus; Atlas, der das Himmelsgewölbe trägt, auf eine Mißgeburt mit Encephalocele; Polyphem — Coclops. Zeus, der die Pallas aus seinem Kopfe gebiert, — Syncephalen; die Najaden — Mißgeburt mit verwachsenen Unterextremitäten; Kentauren — Mißgestalten mit

Verdoppelung der unteren Körperhälfte; Gorgo — Acormus.

* * *

Wenden wir uns nun nach diesen kurzen geschichtlichen Daten zur Beschreibung meines Falles.

Am 11. III. 14 wurde bei Deggendorf eine Mißgeburt geboren, die der behandelnde Arzt in die Klinik sandte mit folgenden Bemerkungen:

Es ist das 9. Kind nach 8 Spontangeburten. Die Blase war schon drei Tage vorher gesprungen. Das Kind lag in Gesichtslage. Wegen Wehenschwäche bekam die Patientin Secacornin. Darauf Spontangeburt der Mißgeburt, mit der auch die Plazenta sogleich im Zusammenhang ausgestoßen wurde. Als die Mißbildung mir zur Bearbeitung überlassen wurde, hatte sie schon ca. 3—4 Tage auf dem Eis gelegen, so daß manches nicht mehr in ganz frischem Zustande war.

Es ist eine 30 cm lange Frucht, die mit der Plazenta noch im Zusammenhang ist; beide Teile wiegen zusammen 1650 g. Die Plazenta ist von normaler Form, hat die Maße: 16:18:2 cm. Die Nabelvene ist sehr dilatiert, und ihre Verzweigungen verlaufen sehr geschlängelt über die glatte Plazentaroberfläche. Das ganze venöse Gefäßsystem ist mit Blutgerinnsel strotzend angefüllt; an einer Stelle etwas peripherwärts ist ein Gefäß geplatzt, und das Blut hat sich direkt unter dem Amnion, dieses blasenartig vorwölbend, in einer Ausdehnung von 2:4 cm Fläche angesammelt.

Die Eihäute sind sehr derb, die Fruchthülle außerordentlich klein und eng.

Die Plazenta ist mit dem Fötus nicht durch eine Nabelschnur verbunden, sondern die Nabelschnurgefäße, die auf der fötalen Seite der Plazenta fest anliegen und dann in den Eihäuten verlaufen, treten sofort auf die Wand einer sich aus dem Nabelring des Fötus herauswölbenden, ungefähr apfelgroßen Geschwulst, so daß ein sulziger Teil der Nabelschnur ganz fehlt. Dieser Bruchsack ist von einer den Eihäuten völlig gleichender Haut überzogen, die auch in den Eihäutesack selbst direkt übergeht. Durch die dünne Bruchsackwand sieht man ein Konvolut von durch Mekonium grünlich gefärbten Darmschlingen durchschimmern; ferner fühlt man mehrere derbe Körper durch, scheinbar die Leber und andere nicht genau definierbare Organe.

Der Embryo an sich zeigt die Lanugobehaarung eines reifen Fötus, ebenso ist das Fettpolster sehr gut entwickelt. Die Extremitäten sind gut ausgebildet, die Nagellänge entspricht der eines Kindes am Ende der Schwangerschaft. Jedoch nehmen die unteren Extremitäten die typische Haltung der Raumbeschränkung ein; starke Flexion in Hüft- und Kniegelenk und starke Innenrotation. Die Füße zeigen Hohlfußbildung mit leichter Klumpfußstellung. Äußere Genitalien, weiblich, sowie Afteröffnung ohne Besonderheit. Die Wirbelsäule ist sehr verkürzt, scheint eine starke Verbiegung zu haben und sich nicht zu einem Wirbelkanal zu schließen. Der Kopf hat das charakteristische Aussehen eines Krötenkopfes. Er ist im Nacken stark deflektiert, so daß das Gesicht nach oben sieht. Der Mund

steht weit offen. Die Lippen sind sehr dünn und scheinbar zu kurz.. Die Nase breit und platt. Die Augen zeigen Protrusio bulbi, die Lidspalten stehen etwas schief (mongoloid). Die äußeren Ohren sind ohne Besonderheit, sitzen aber direkt auf den Schultern. Eine Halseinziehung fehlt vollständig, so daß der Kopf direkt auf der Schulter zu sitzen scheint. Das Gesicht schließt mit dem Dache der Augenhöhle ab; wo normalerweise die Stirn und das Schädeldach sein sollte, befindet sich ein großer Defekt der Knochen. Es ist nur eine häutige Hülle vorhanden, welche in eine Art Sack nach hinten ausläuft, der an seinem freien Rande eine kartenherzförmige Einziehung hat. Der häutige Sack wie die Hülle des Schädeldaches werden jedoch nicht von der äußeren Haut gebildet, sondern diese schließt deutlich mit einer scharfen, etwas gebogenen Linie über der Orbita ab. An beiden Seiten geht die Kopfhaut direkt in die Haut des Rückens über. Die beiden freien Ränder der Lederhaut treten erst wieder über dem Kreuzbein, abermals einen scharfen Rand bildend, zusammen. Der freie Rand der äußeren Haut ist im Bereich des Schädels bis herab zum Kreuzbein von einem breiten Saum von Haaren vom Typus der Kopfhaare kranzartig bedeckt. Es ist also die ganze Region über dem Gehirn und Rückenmark ohne äußeres Integument, und die Schädeldecke besteht nur aus den beschriebenen Geweben, und die Wirbelsäule ist von einem rosa schimmernden, dünnen Häutchen bedeckt.

Nach Eröffnung des oben beschriebenen

Bauchbruchsackes erkennt man in diesem ohne weiteres die Leber mit Gallenblase, den Magen und eine Anzahl Darmschlingen. Am Nabel besteht ein Bruchring von der Weite eines Zeigefingers; durch diesen Bruchring hindurch stülpen sich bei näherer Betrachtung zwei seröse Säcke vor.

In dem kleinen Bauchraum, in dem zwei Endglieder der Finger gerade Platz haben, sieht man nur noch die ziemlich große, mit einer Spitze an den Nabel herantretende Blase. Das Lumen der Blase ist normal und läßt sich oben in die Spitze eine kleine Strecke weit mit der Sonde verfolgen und ist dann in dem Blasenstiel verloren gegangen. Urethra ohne Besonderheit. Hinter der Blase liegt ein gut entwickelter Uterus bicornis. Die Lumina der beiden Uterushörner treffen sich erst am inneren Muttermund; Cervix, äußerer Muttermund, Vagina und Vulva ohne Belang. Die Ovarien beiderseits richtig angelegt, embryonal plattenförmig, die Tuben münden beiderseits in die beschriebenen Uterushörner.

Ferner finden sich in der Bauchhöhle nur noch die beiden retroperitoneal gelegenen Nieren von entsprechender Größe, prävertebral an gehöriger Stelle liegend, an ihren oberen Polen scheinen sie nur etwas zusammengedrückt. Ihre Bildung ist eine völlig normale, nirgends Zysten, beide Ureteren zeigen fötale Form (teilweise spindelig aufgetrieben, teilweise geschlängelt) und münden in die Blase. In der Nierenkapsel und im Lager reichlich Fettträubchen. Am oberen Pol der rechten Niere, ihrer Kapsel aufgelagert und

leicht von ihr trennbar, findet sich ein kaum linsengroßes Gebilde, das seinem Bau nach — man kann nämlich eine ganz schmale Rindenschicht unterscheiden, während das Mark in dunkler Färbung angedeutet ist — nur die Nebenniere sein kann. Ein ähnliches, kaum hanfkorngroßes Gebilde findet sich am oberen Pol der linken Niere, ein Organ, das der linken Nebenniere entsprechen müßte.

Von den beiden anfangs erwähnten Bruchsäcken enthält der größere untere die Organe der Bauchhöhle bis auf geringere Teile des Kolons, des Rektums und die oben beschriebenen Teile. Der zweite Bruchsack, der sich oberhalb des ersten aus dem Nabelring herauswölbt, kommuniziert mit einer kleinen, völlig leeren, fingergliedweiten Brusthöhle, wie sich herausstellte, der rechten Pleurahöhle.

Das in seinen Anlagen vorhandene, im vertebralen Teil muskulöse Zwerchfell ist vorne teils hochgradig verdünnt, teils nicht vorhanden. Es besteht also ein Defekt, der dem Centrum tendineum ungefähr entspricht. Ein muskulöses Band der vorderen Teile des Zwerchfells hat sich aber erhalten und zieht, im Bruchsack gelegen und mit die Scheidewand zwischen den beiden Säcken bildend, vor der Cardia des Magens vorbei zu dem Teil der Bruchhülle, an dem sich die sofort zu beschreibenden Blätter des Perikards mit dem allgemeinen Bruchsack vereinigen.

Die Organe der Brusthöhle sind völlig in den Bruchsack verlagert. Das Herz ist von seinem Herzbeutel umhüllt; die Vorderwand des Herz-

beutels wird jedoch von dem allgemeinen Bruchsack gebildet..

Hinter den sehr ausgezogenen größeren Gefäßen des Herzens im Bruchsack der Brusthöhle liegt eine hochgradig deformierte Lunge von ganz bizarrer Gestalt. Sie besteht aus einem einzigen Lappen, der nur eine Furche aufweist. Die andere Lunge, auch nur aus einem gefurchten Lappen bestehend, jedoch voluminöser, wurde bei genauer Präparation der Trachea und Stammbronchien als solcher identifiziert. Sie liegt völlig nackt mit den Abdominalorganen zusammen in dem großen Bruchsack. Eine linke Pleurahöhle ist also vollkommen verloren gegangen. Auf der Pleura pulmonalis der linken Lunge fallen eine Anzahl über 1 cm langer fibröser Stränge auf, die fast das Aussehen von Haaren haben.

Im oberen vorderen Mediastinum liegt ein gut entwickelter Thymuskörper.

Die Sektion der Halsorgane ergibt einen normalen Pharynx, normale Zunge und normalen Kehlkopf. Oesophagus ist ebenfalls überall durchgängig, nur sehr in die Länge gezogen. Ebenso ist die Trachea in ihrem unteren Teil stark ausgezogen. Die Bifurkation kommt dadurch hinter den Rippenbogen, oberhalb des Nabelbruchringes zu liegen. Bei der Verfolgung der Hauptbronchien kommt man in die vorher beschriebenen und richtig bezeichneten deformierten und dislozierten Lungen. Die Schilddrüse ist nicht vergrößert, von gehöriger Form. Hinter den Schilddrüsenlappen, in gleicher Höhe mit ihnen liegen an der Hinterwand des Oesophagus zwei kleine, je kaffee-

bohnengroße drüsige Organe (Thymusmetameren).

Das Herz entspricht der Größe des Kindes, nur erscheint es von vorn nach hinten sehr flach. Es ist so gestellt, daß der rechte Ventrikel den ganzen vorderen, der linke Ventrikel den ganzen hinteren Raum einnimmt. Die Kammerscheidewand kommt daher in vollkommen frontale Stellung. Die rechte Kammer mit starken Wänden ist gehörig angelegt und richtig abgeschlossen, jedoch in toto etwas zu weit. Sie bildet auch die Herzspitze. An den Klappen der Pulmonalis gar keine Veränderung, ebensowenig an der Tricuspidalis. Der rechte Vorhof zeigt ein sehr weites Foramen ovale. Die Vena cava superior ist in die Länge gezogen, der Eingang zur Vena cava inferior in einen großen Trichter ausgezogen. Die Abgangsstellen der beiden Pulmonalarterienäste liegen wenige Millimeter oberhalb der Pulmonalklappen und sind sehr eng, während der Ductus Botalli, der naturgemäß ebenfalls sehr stark ausgezogen ist, außerordentlich erweitert erscheint. Von der Wand des Anfangsteiles der Pulmonalis erhebt sich von links her eine leistenförmige Wulst, der ungefähr von den Klappen aus sich mehrere Zentimeter in die Höhe erstreckt. Der Hauptstamm der Pulmonalis geht in unverminderter Weite in den Ductus Botalli über, der, einen Bogen nach unten bildend, sich in seinem weiteren Verlauf in die Brustaorta fortsetzt. Der linke Ventrikel muß erst mühsam in der hinteren Wand der rechten Kammer gesucht werden. Er erscheint gleichsam wie ein Anhängsel. Seine Wand

ist sehr dünn, die beiden Endokardblätter sind aneinander gepreßt. Doch ist das Septum interventriculare vollkommen geschlossen, ebenso sind die Mitralklappen ordentlich vorhanden. Der linke Vorhof ist wenig geräumig, die Pulmonalvenen zeigen keine Besonderheit; ihr Blut muß größtenteils durch das weite Foramen ovale in den rechten Vorhof gelangt sein. Aus dem linken Ventrikel führt ein eben für eine dünne Sonde durchgängiges Gefäß heraus. Es besitzt an seinem Anfangsteil drei normal entwickelte Semilunarklappen, über welchen an gehöriger Stelle die zwei winzigen Coronararterien abgehen. Das enge Gefäß, das nur als rudimentär entwickelte Aorta anzusprechen ist, stellt auch weiterhin in seinem Verlauf ein viel zu enges Rohr dar und zeigt ebenso wie die mächtige Arteria pulmonalis an ihrer Hinterwand einen über 1 cm langen Längswulst. Ungefähr 1,5 cm oberhalb ihrer Klappen teilt sie sich in eine Anonyma und eine Carotis sinistra.. Die Anonyma teilt sich normal in Arteria subclavia und Carotis dextra. Zur Bildung eines Arcus aortae ist es gar nicht gekommen, sondern es führt nur ein ca. 8 mm langer, gerader, für eine 1 mm dicke Sonde durchgängiger Kanal in das weite von Pulmonalis und Ductus Botalli gebildete Gefäß. Aus diesem entspringt ungefähr 1 cm höher, ungefähr an der Spitze des Bogens, die etwas enge Arteria subclavia sinistra. Alle diese beschriebenen Gebilde sind sehr eng, eben für dünne Sonden passierbar. Doch sind die Einzelheiten genau präparatorisch festgestellt. Brust- und Bauchaorta im weiteren

Verlauf ohne Besonderheit. Die Teilungsstelle liegt vor dem letzten Lendenwirbel. Beide Iliacae gleich weit, die linke Hypogastrica jedoch kapillar eng, die rechte sehr kurz und weit und setzt sich in gleicher Weite in die rechte Nabelarterie fort. Eine linke Nabelarterie fehlt vollständig. Die weitere Aufteilung der linken Hypogastrica ist normal. Die Sektion des in der linken Bruchsackwand und den Eihäuten verlaufenden Nabelgefäßbandes zeigt ebenfalls das Vorhandensein nur einer Arterie und einer sehr kräftigen, weiten Vene mit hypertrophischen Wänden.

Erklärung für beide Schematas:

1 Ductus Botalli
2 linker Ventrikel
3 rechter Ventrikel
4 Aorta
5 u. 6 Art. pulmonales
7 Art. Anonyma
8 Art. Carotis dextra
9 Art. subclavia dextra
10 Art. Carotis sinistra
11 u. 12 Art. coronaria dext. et sin.
13 u. 14 rechter und linker Vorhof
15 Art. subclavia sin.

I
Mißbildung
II
normal
foetal

Die Leber entspricht in ihrer Form der Niere eines etwa 10jährigen Kindes. Linker und rechter Lappen vollständig gleich groß, die nierenförmige Einkerbung besteht an der oberen Seite. Eine normal vorhandene breite Wölbung nach oben hin fehlt, der Bruchsack schlägt sich in Form einer bogenförmigen Verwachsung auf den vorderen Leberlappen rechts oben an. Es dürfte dies einem Ligamentum falciforme entsprechen. Lobus quadratus und candatus deutlich erkennbar. Gallenblase und Gallengänge normal. Die Nabelvene tritt nahe dem Bruchsackhals in die linke Wand desselben ein, und nach einer scharfen Knickung verläuft sie unter einem Konvolut von Darmschlingen nach rechts unten zur Leber und geht, ein immerhin noch stattliches Rohr darstellend, durch Lebergewebe hindurch zur Vena portae. Die Vena portae verläuft gehörig im Ligamentum hepato-duodenale und vereinigt sich mit der Nabelvene zu einem großen Sinus. Der Sinus teilt sich nach rechts und links in eine Anzahl größerer und kleinerer Äste, die alle ins Lebergewebe sich verlieren und sämtliche verfolgt werden. Es gelingt auch bei genauester Präparation nicht, eine Verbindung zu finden, die zwischen Vena cava und dem beschriebenen Venensinus an der Leberpforte besteht. Ductus Arantii fehlt also vollständig, obwohl eine Fossa Ductus venosi besteht. In dieser Fossa sieht man nur einige verdickte bindegewebige Züge gänzlich ohne Lumen. Nunmehr wird von der Vena cava aus präparatorisch vorgegangen; es zeigt sich nun, daß an der oberen Leberkante drei Ge-

fäße einmünden, zwei weitere und je ein engeres. Diese werden verfolgt und erweisen sich sämtlich als Lebervenen. Das engere Gefäß verliert sich in dem Lobus candatus. Unterhalb der Einmündungsstelle dieser drei Venen macht die Cava im Bruchsack eine scharfe Knickung und verläuft dann direkt nach hinten abwärts. Zahlreiche Gefäße entspringen hier von ihr; viele dieser kann man ins Lebergewebe hinein verfolgen und ihre Eigenschaft als Lebervenen identifizieren. Weiter unten sieht man die Abgangsstelle der Vena renalis sinistra, darunter die der Vena renalis dextra; noch weiter unten die der Vena mesenterica inferior.

Im Verlauf des ganzen Magen-Darmtraktus keine Anomalie, insbesondere ist die Vatersche Papille durchgängig, Milz unterhalb des Magens an der linken Seite des Bruchsackes etwas vergrößert und von dreieckiger Gestalt. Der schon beschriebene normale Oesophagus mündet regelrecht in den Magen. Das ganze Darmrohr durchgängig, keine Divertikelbildung.

Es wird jetzt zur Sektion des Kopfes geschritten. Bei Spaltung des oben beschriebenen häutigen Sackes des Kopfes in der Medianlinie zeigt sich, daß dieser nur von einer geringen Menge sulzig-blutig-krümeliger Masse angefüllt ist. Der schon oben beschriebenen herzförmigen Einziehung in der Mitte des freien Sackrandes entspricht eine scheidewandähnliche Lamelle im Innern des Sackes, so daß der ganze Sack eigentlich aus zwei Räumen besteht. Es sind diese Häute wohl die höchst unvollkommen und mangelhaft

entwickelten Meningen, welche eine Falx cerebri herausdifferenziert haben. Ein Tentorium cerebelli ist jedoch nicht vorhanden. Zur weiteren Sektion des Schädels wird der Fötus durch einen Sägeschnitt, der durch die Medianlinie des Kopfes geht, sowie durch die Wirbelsäule in zwei spiegelgleiche Teile zerlegt. Die eine Hälfte wird skelettiert und ausgekocht zum besseren Studium der Knochen, an der anderen Hälfte werden die Weichteile und Sinnesorgane untersucht und beschrieben. An dem knöchernen Schädel zeigt sich zunächst das vollkommene Fehlen eines Schädeldaches, während der viscerale Teil sehr gut ausgebildet ist. Die innere Schädelbasis ist konvex nach oben gekrümmt und sehr massiv. Os parietale fehlt beiderseits vollkommen. Das Os frontale schließt mit dem Orbitaldach ab; ebenfalls fehlt das Os interparietale sive tegmen posterius ganz. Ein Foramen occipitale magnum fehlt vollkommen; die Knochenanlagen des Occipitale, die normalerweise in der 4. Woche der Entwicklung um die Medulla oblongata herum zu einem Ring sich schließen sollten, liegen breit auseinandergeklappt flügelförmig zu beiden Seiten der Schädelbasis da. Die einzelnen Knochenkerne sind im übrigen alle da. Das Hinterhauptsbein besteht aus einem Mittelstück, dem sehr mächtig entwickelten ontogenetischen Basio occipitale, zwei seitlichen Knochenspangen und zwei relativ sehr großen Fortsätzen nach oben. Diese vier Knochen entsprechen entwicklungsgeschichtlich der Lamina parietalis des knorpeligen und den ontogenetischen Ossa occipitalia sup. und inf. der

knöchernen Schädelanlage. Frontalwärts schließt sich an das Os occipitale das in seinem basalen Teil sehr entwickelte Sphenoidale an. Zwischen die beiden keilt sich das in seiner Längsachse ganz quer gestellte Os temporale ein. Durch die Plumpheit der Knochen ist kaum eine Andeutung von Sella tureica vorhanden. Das sehr prominente Os petrosum teilt die im ganzen konvexe Schädelbasis in eine Vorder- und eine Hinterschädelgrube ein. Im übrigen hat das Os petrosum normale Konfiguration. Porus acusticus internus wie externus, letzterer von der physiologischen Weite einer Kleinfingerkuppe, richtig vorhanden, ebenso sind die Gehörknöchelchen und das knöcherne Labyrinth gut differenziert. In den Porus acusticus internus laufen zwei dünne zwirnfaden- und seidenfadendicke Stränge, wohl Nervus acusticus und facialis darstellend. Von dem äußeren Ohr läßt sich durch den aufgeschnittenen Canalis acusticus externus der Zusammenhang mit den knöchernen Gebilden nachweisen. Die äußerlich schon beschriebene, sehr platte und breite Nase zeigt in ihrem Innern eine normale Struktur, insbesondere sind die unteren und mittleren Muscheln vollkommen ausgebildet, auch die Kommunikationen nach den Knochenhöhlen richtig vorhanden und weit. Die knöcherne Anlage, wie die Weichteile des Orbitalrandes, des Ober- und Unterkiefers zeigt außer der schon eingangs beschriebenen Kürze der Lippen sehr gute Entwicklung. In der Orbitalhöhle liegt ein gut differenzierter Bulbus. Er zeigt eine sehr starke Sklera, eine dicke, durchsichtige Kornea, und auch

die Chorioidea und Retina lassen sich gut voneinander unterscheiden. Ferner findet man eine durchsichtige Linse und normalen Glaskörperinhalt. Die Bulbusnerven und -muskeln sind ebenfalls richtig angelegt, desgleichen sieht man einen 1,5 mm dicken Strang, den man als Opticusscheide deuten muß. Diese Nerven treten alle durch die sehr verdickte Orbitalwand hindurch und verlieren sich dann in einem schwammigen Gewebe, das die Schädelbasis bedeckt. Von einer auch nur hirnähnlichen Masse ist makroskopisch nirgends die Rede.

Die Wirbelsäule zeigt auf dem Querschnitt, daß ein Wirbelkanal mit Rückenmark nicht vorhanden ist. Die Wirbelsäulenanlage ist nur von dem schon oben beschriebenen dünnen Häutchen bedeckt. Von Rückenmarksgewebe ist nichts zu finden. Die Anlage des einzelnen Wirbels besteht aus einem würfelförmigen Mittelknochen, an dem sich rechts und links zwei spangenartige Knochenfortsätze, durch Knorpel voneinander getrennt, anschließen. In je einer solchen Spange liegen 2—3 Knochenkerne. Allem Anschein nach enthalten diese seitlichen Partien die Processus laterales und die weiter entwickelten Knochenkerne, die sich normalerweise zum Rückenmarkskanal schließen sollten. Nur am Kreuzbein, das eine gewisse bessere Differenzierung erfahren hat, bemerkt man, daß sich die beschriebenen Knochenspangen teilweise nach dorsal umgebogen haben und einen fast zu drei Vierteln geschlossenen Rückenmarkskanal gebildet haben. Das Kreuzbein als Ganzes besteht aus vier Wirbel-

körpern. Das Steißbein enthält fast nur Knorpel, in dem sich drei Knochenkerne auffinden lassen. Betrachten wir nun die Gestalt der Wirbelsäule im ganzen, so finden wir eine kaum merkliche Skoliose, dagegen eine kolossale Lordose des oberen Brust- und Halsteiles und eine kyphotische Gegenkrümmung der unteren Brust- und oberen Lendenteile. Der Bogen gleicht genau einem lateinischen S. Vom unteren Lendenteil abwärts ist die Wirbelsäule gerade. Der Schädel ist durch seine Occipitalanlage nicht in der normalen Weise durch Atlas und Epistropheus verbunden, so daß die Schädelbasis horizontal zur Wirbelsäule verläuft, sondern diese sind zu einem einzigen Gebilde verschmolzen und heften den Kopf, um 90° nach hinten deflektiert, fest und unbeweglich an die Wirbelsäule an, so daß die Schädelbasis die direkte Verlängerungslinie der Wirbelsäule darstellt.

Schema der Wirbelsäulen Verbiegung, von der Seite gesehen.
1 Schädelbasis, 2, Halswirbelsäule, 3 Brustwirbelsäule,
4 Lendenwirbelsäule, 5 Kreuzbein.

In den konkaven Bögen der mißgestalteten Wirbelsäule haben sich dicke Bändermassen entwickelt, die nach oben und unten sowie seitlich

ausstrahlen, gleichsam als habe der Organismus versucht, die Verbiegungen durch den Zug der Bänder aufzuhalten.

Die medialen, weniger die lateralen Wirbelanlagen sind von sehr ungleicher Größe. Es lassen sich im ganzen 16 mediale Wirbelkörper aufzählen. Die seitlichen Anlagen entsprechen der Zahl nach viel mehr der Norm. Die Halswirbel zeigen den größten Defekt. Die beiden ersten Wirbel fehlen, wie bereits gesagt, ganz; die anderen fünf sind zu drei wunderlich gestalteten Wirbelkörpern verschmolzen. Ebenso sehr mangelhaft sind die Anlagen an der S-förmigen Krümmung. Es sind sechs mediale Brustwirbel und fünf mediale Lendenwirbelkörper vorhanden. Dagegen lassen sich zwölf laterale Wirbelanlagen im Bereich des Dorsalteiles und acht in dem des Lendenteiles nachweisen. Es sind also die medialen Teile besonders an den Verbindungsstellen mehrfach miteinander verschmolzen. Die Rippenanlagen zeigen elf mit der Wirbelsäule verbundene Rippenköpfchen. An dem Angulus costae sind die Rippen fest miteinander verwachsen, um sich dann wieder hinter der Biegung zu trennen und fächerförmig auszustrahlen. Man zählt zehn freie Enden, wobei das vierte oberste blattartig verbreitert ist und aus der verschmolzen gebliebenen 3. und 4. Rippe besteht. Diese Rippenanlage ist auf beiden Seiten gleich. Das Sternum ist nur sehr mangelhaft vorhanden; das Manubrium fehlt fast, der Angulus sterni ist sehr weit offen.

Es werden jetzt die Nervenstämme der unte-

ren und oberen Extremität an den typischen Stellen gesucht (Nervus peronaeus — Kniebeuge; Ischiadicus — untere Glutäalfalte; Femoralis — Fossa ovalis; Ulnaris — Olecranon lateral; Plexus brachialis — Sulcus bicipitalis med.). Dabei stellt sich heraus, daß die Nerven vollkommen normal verlaufen und auch die normalen Äste abgeben, daß ferner die einzelnen Muskeln sehr gut entwickelt und abgrenzbar sind. Die Nervenstränge der unteren Extremität lassen sich bis in den dreiviertelgeschlossenen Kanal des Kreuzbeins verfolgen und bilden hier zusammen eine weiße, glänzende Masse von Fasern, die nach oben weiterlaufen und im Lendenteil unter dem rosa Häutchen sich verlieren. Es gleicht diese Anordnung sehr der normal hier verlaufenden Cauda equina. Die Nerven der oberen Extremität lassen sich bis in die Nähe der Wirbelsäule verfolgen und verlieren sich unter und in dem dünnen rosafarbenen Häutchen.

Was die knöcherne Entwicklung der langen Röhrenknochen betrifft, so findet sich an dem Femur ein seltenes Vorkommnis. An dem unteren Diaphysenende findet sich lateral im Bindegewebe ein etwa 2 mm Durchmesser besitzender überzähliger Knochenkern, während der eigentliche Epiphysenkern mehr proximal und medial eben im Entstehen begriffen ist, was im allgemeinen beim Fötus in der 34. Woche der Fall ist. Ebenfalls findet sich in der Gegend des Trochanter major, etwas höher und mehr lateral eine Knochenkernanlage von der Größe einer kleinen Erbse.

Am Schlusse der Sektion sei noch auf das Röntgenbild hingewiesen, das Herr Prof. Grashey in liebenswürdiger Weise herstellte. Die seitliche Aufnahme ist wenig übersichtlich und kaum deutbar. Auch die Dorsalaufnahme war ohne die genaue Sektion sehr schwierig zu deuten, wurde aber an der Hand der skelettierten Hälfte eine wertvolle Ergänzung des Befundes. Man sieht an der Aufnahme sehr gut die Verbiegung der Wirbelsäule, das normale Becken, das Hüftgelenk, den Femur mit den schon erwähnten Knochenkernen in den Epiphysen. Hier im Röntgenbild erscheinen diese Knochenanlagen als eine Gruppe von 5—7 Einzelkernen. Ebenfalls deutlich ist die Rippenanlage sichtbar, dann die normale Scapula, Clavicula und das Schultergelenk; sehr gut wird auch die Schädelbasis erkennbar, die ja bei der Dorsalaufnahme direkt von oben getroffen wird. Man sieht die genannten Basisknochen sehr schön; ferner auch den Orbitalrand.

Während uns die Sektion und das Röntgenbild eine genaue makroskopische Vorstellung von der Mißbildung gaben, war es bei der fortgeschrittenen Fäulnis nicht mehr möglich, einen genauen Einblick in die histologische Struktur der einzelnen Teile zu gewinnen; insbesondere war es unmöglich, das Gewebe in der Gegend des Gehirns und Rückenmarks zu mikroskopieren und etwa noch vorhandene Reste von Nervengewebe zu finden. Auch die Gewißheit, ob die als Nerven bezeichneten Stränge wirklich Nervenfasern besessen haben, bleibt aus demselben Grunde un-

entschieden. Es wurden nur die für Nebennieren gehaltenen Organe, dann die kaffeebohnenhälftengroßen Organe hinter der Glandula thyreoidea und die Leber untersucht.

Die Organe vom oberen Pol der Nieren konnten unzweifelhaft als Nebennieren erkannt werden. Die Rinde ist in dem Präparate sehr schmal; die Anordnung in drei Schichten ganz verwaschen, man kann eigentlich nur noch die Zona fasciculata erkennen. Das Mark ist stark entwickelt und sehr hyperämisch. Leider ist auch hier durch die Fäulnis die Kernfärbung etwas undeutlich; doch sieht man einzelne Zellen von polygonaler Form, andere mit teils dunkel gefärbten, teils aufgehellten Kernen. Sudanfärbung auf Lipoide war nicht mehr möglich.

Die Organe hinter der Schilddrüse erwiesen sich als Thymusdrüse. Man sieht die bindegewebig scharf begrenzten Sekundärläppchen, die aus dem bekannten kleinzelligen Gewebe bestehen. Hier und da gewahrt man kleine, schön entwickelte Hasselsche Körperchen. Es handelt sich also bei diesen Organen um abgesprengte Thymuskeime, die näher an dem Ort ihres Entstehens (3. Kiemenspalte) liegen geblieben sind (Thymusmetamere).

Die Leber zeigt im mikroskopischen Bild leider einen großen Zerfall der zelligen Substanz, daß man über deren Beschaffenheit nichts aussagen kann. Auf dem ganzen Schnitt fallen die außerordentlich weiten Gefäße auf, insbesondere sind auch starke Gefäße direkt in und unter der Glissonschen Kapsel sichtbar. Am Rande, wo

die Konservierungsflüssigkeit etwas besser gewirkt hat, sieht man Lymphozyten und Blutbildungsherde, welche sogar auch direkt unter der Kapsel liegen. Nach dem Innern des Organs zu nimmt die Zellfärbung allmählich ab. Es ist also wohl anzunehmen, daß die Leber außer den etwas weiten und zahlreichen Gefäßen von normalem fötalem Aufbau ist.

Fassen wir am Schluss der Untersuchung das Ergebnis noch einmal kurz zusammen, so finden wir Amyelie, Acephalie, Kraniorhachischisis, Fehlen des Ductus Arantii, Stenose der Aorta, Hypertrophie des Ductus Botalli, Hypoplasie der Nebennieren und völlige Eventeration beider Körperhöhlen, sowie hochgradige Lordoskoliose der Wirbelsäule.

* * *

Fragen wir uns nun im zweiten Teil der Arbeit nach den Gründen dieser vielerlei Mißbildungen, so glaube ich, ist es hier möglich, eine einzige Ursache für alle die vielen Abweichungen von der Norm anzunehmen. Was zunächst die Verbildung des Schädels betrifft, so hat man schon die mannigfachsten Entstehungsmöglichkeiten angenommen. Eine der ältesten Theorien ist die fötale Gehirnwassersucht. Die Verfechter dieser Meinung, insbesondere Meckel und Ahlfeld glauben, daß im frühen embryonalen Leben die Medullarhöhle durch Wasseransammlung gedehnt, dadurch die Gehirnanlage blasenartig aufgetrieben werde und dann schließlich platze. Über die Ursache dieser Wasseransammlung waren die Mei-

nungen verschieden. Haller und Morgagni glaubten, daß die Wassersucht das Primäre sei, dann kamen Meckel, St. Hilaire, Dareste, welche annahmen, das Primäre der ganzen Mißbildung sei der Wachstumsstillstand der Gehirnmasse, sekundär entarte dann die Anlage zystisch. Später haben dann noch andere Autoren behauptet, allgemeine Stauungserscheinungen wären auch die Ursache der Wasseransammlung in den Gehirnblasen. Daß die sog. Gehirnwassersucht in einzelnen Fällen der Grund der Acephalie und Amyelie sein kann, beweisen die Befunde an jungen Embryonen. So hat Schlegel einen Fötus beschrieben, bei welchem der Primordialschädel noch als große, überweiche, durchsichtige Blase, zum Platzen reif, der Basis cranii auflag; von Hirnsubstanz war keine Spur zu sehen. Rudolphi beschreibt einen Fötus von 6 Wochen, der eine große Wasserblase über dem Kopfe hatte.

Meckel läßt unter anderem einen Fall veröffentlichen, bei dem die Gehirnblase eben geplatzt war und die Reste der Schädelbasis auflagen.

Ahlfeld und Dareste fanden in manchen Fällen Stauungserscheinungen, allgemeine Zellgewebs- und Höhlenwassersucht, Verminderung der roten Blutkörperchen, schlechte Entwicklung des Gefäßsystems.

Andere, wie Duffey, Witzel, fanden Zystennieren. Dieser Glaube kam stark ins Wanken, als besonders Perls und Marchand die Theorie aufstellten, daß das Amnion mit seiner

Kappe am hinteren Teile der Gehirnanlage fest anwachse und die Weiterentwicklung hemme oder die Gehirnblase geradezu aufreisse. Diese letzte Ansicht sucht noch kürzlich Masuda in einer Arbeit aus dem Neurologischen Institut (Edinger) in Frankfurt zu stützen. Der Grund, warum es in diesen Fällen zum Verwachsen kam, soll einmal Trauma, dann Entzündungserreger, endlich Mangel an Fruchtwasser sein (Braun, Förster, Winckel). Auch diese Ansicht der Entstehung der Acephalie stimmt nur für manche Fälle, wo man noch Residuenstränge und sogen. Simonardsche Bänder findet.

Noch eine ganze Reihe von Erklärungsmöglichkeiten hat man herangezogen. Dareste hat besonders durch seine Experimente mechanische Kräfte als Ursachen gefunden. Er vermochte durch Lageveränderung an jungen Hühnerembryonen Mißbildungen zu erzeugen, und deshalb meinte er, Veränderungen der Eihäute oder des Uterus, Blutung zwischen den Eihäuten, Geschwülste des Uterus, kurz alle Veränderungen, die eine Zwangslage des Uterus verursachten, könnten in manchen Fällen die Ursache sein. Daß die Raumbeengung sicher ein wichtiger Faktor in der Entstehung der Mißbildung ist, beweist die Tatsache, daß Clemens bei 9 Embryonen aus Tubargravididäten im Alter von $2^1/_2$ bis 9 Monaten Defekte der Schädelform und andere Mißbildungen fand. Auch in unserem Falle war die Raumbehinderung durch das sehr enge Amnion wahrscheinlich die eigentliche Ursache

aller Mißbildungen, wie wir noch im folgenden sehen werden.

Der andere große Experimentator neben Dareste, Panum, fand, daß die Embryonen, welche in der Zeit ihrer Amnionsbildung, also am 2.—3. Tage, Temperaturwechsel ausgesetzt wurden, Mißbildungen zeigten. Er schloß daraus, daß fieberhafte Krankheiten manchmal Mißgeburten erzeugen könnten.

Dareste hat ferner Hühnereier teilweise gefirnißt und so dem Sauerstoff den Zutritt in das Ei erschwert, auch danach sah er Mißbildungen auftreten. Auf diesem Wege will er die Anomalien erklären, die angeblich nach Gemütsbewegungen, dem sog. „Versehen", entstehen. Auf dem Wege der Uterusinnervation, ausgelöst durch Schreck, Angst, Kummer und Sorge, können einerseits Aborte, andererseits, wenn es nicht zu vollkommenem Tod und Ausstoßung des Fötus komme, durch Sauerstoffmangel zur Mißbildung kommen. Auch die Vererbung soll in manchen Fällen schuld an Verbildungen sein, weil man Frauen beobachtet hat, die dieselbe Mißgeburt öfter hintereinander zur Welt brachten. Endlich räumt man der Verwandtenehe, den Infektionskrankheiten, besonders der Lues einen Platz als Ursache ein. Hier soll das spezifische Gift schon den Keim, Sperma oder Ei, schon vor der Vereinigung geschädigt haben. Einen solchen Fall, wo Lues die Ursache der Anencephalie sein kann, haben jüngst Kutz und Juliusberg veröffentlicht. Eine sehr gute Erklärung für die Entstehung der Acephalie, die auch in unserem Fall

den Befund gut erklären könnte, gab Lebedeff, dem sich Beneke in etwas veränderter Form anschloß. Beneke meinte, daß vielleicht in den früheren Stadien der Entwicklung, wo sich eben das Amnion abgehoben hat und der Embryo seine Medullarrinne schließen will, das Amnionwachstum zu intensiv einsetzt. Durch diesen Druck soll das Längenwachstum gehemmt sein und die Embryonenanlage mehr in die Breite gezerrt werden, so daß sich die Medullarrinne nicht schließen kann. Durch das gestörte Längenwachstum wird auch die Chorda verbogen, so daß sich daran sekundär die Wirbelsäule verkrümmt anlegen muß. Lebedeff kam durch die Untersuchung von acht Hühnerembryonen aus sehr früher Zeit zu einem ähnlichen Ergebnis wie Beneke. Mehrere seiner Untersuchungsobjekte zeigten eine lordotische oder skoliotische Verbiegung der Chordaanlage. Die Medullarwülste zeigten nicht die Tendenz, sich zu treffen und zu schließen, sondern die Neuralanlage bestand mehr oder weniger noch aus einer Medullarplatte. Das weitere Schicksal einer solchen Anlage, so meint er, sei, daß die Platte noch eine Zeit weiterwachse, selbst Gewebsschläuche in die Tiefe sende; später aber werde dann durch das Fruchtwasser diese Anlage mehr oder weniger zerstört, so daß nur noch einzelne Reste eines kavernösen Gewebes übrigblieben. weil die äußere Haut aber sich nie über der offenen Medullarplatte schließen kann, auch das Blastomgewebe, das sich zur knöchernen und häutigen Schädelanlage differenzieren soll, nicht zur rechten Zeit um die Gehirnanlage wachsen

kann, so entstehen auch Defekte des Schädels und der Wirbelsäule. Ich glaube, daß diese Auffassung von Lebedeff und Beneke am besten unseren Fall erklären kann. Durch das sehr enge Amnion wurde auf die ganze Embryonalanlage ein Druck ausgeübt; das freie Längenwachstum war dadurch sehr behindert, die Chorda wurde verborgen. Infolge dieser Zerrungen an der Neuralanlage konnte sich die Medullarrinne nicht schließen. Ihr Gewebe wucherte noch eine Zeit weiter und wurde dann zerstört. Die Reste sind das beschriebene Gewebe an der Schädelbasis. Mit der Nichtentwicklung des Gehirns und Rückenmarks ging gleichen Schritts das mangelhafte Wachstum von Schädeldach und Wirbelsäule.

Sehr gut erklären läßt sich durch eine solche Auffassung auch der Bauchbruch als direkte Folge der falschen Wirbelsäulenanlage. In der Zeit, wo das Herz und die Leber die einzigen größeren Organe der fötalen Körperhöhle sich intensiv zu entwickeln beginnen, die Bauchhöhle noch sehr weit ist, ist die Wirbelsäulenanlage besonders im Halsteile sehr stark lordotisch gekrümmt. Die genannten Eingeweide müssen sich deshalb weiter außen als normal ihren Platz zur Entfaltung suchen, ebenso der Darm, der sich jetzt mächtig zu entfalten beginnt. Wenn nun der Embryo in einem weiteren Stadium versucht, die weite Leibeshöhle zu schließen durch intensive Abschnürung von der Dotterblase, so können die Organe in der sich bildenden engen Körperhöhle nicht Platz finden. So schnürt sich dann der Embryo von Dotterblase und Amnion ab, indem er seine

Organe in die Nabelschnur einfaßt. Nur so wird es klar, daß der Bruchsackring nur eben für einen Finger durchgängig ist und die Bauchdecken gut entwickelt sind und doch alle Eingeweide außerhalb den Leibeshöhlen entwickelt liegen. Die anderen Theorien über die Ursache der Bauchbrüche lassen sich nicht gut mit unserem Befund in Einklang bringen. So die älteste Erklärung nach Santifortus. Nach ihm sollte durch Trauma (Schlag oder Stoß) auf den schwangeren Uterus die fötale Bauchdecke geradezu aufplatzen. Ebensowenig kann die Auffassung von Scarpa und Richter richtig sein, welche in einer zu schwach entwickelten Bauchdecke die Ursache erblickten.

Auch die Ansicht Ahlfelds läßt sich hier nicht halten. Er nimmt folgende Ursache an: „Nachdem sich das Amnion abgehoben hat, wird z. B. durch eine plötzliche Füllung der Amnionhöhle mit Flüssigkeit der Dottersack schnell vom Bauch der Frucht weggedrängt. Entweder reißt nun der Dottergang, oder er bleibt intakt: dann muß ihm die Darmschlinge, an welcher er haftet, folgen. Dadurch tritt diese Schlinge weiter in die Nabelschnur hinein, als sie das regelrechterweise tun würde. Es folgen ihr andere Schlingen nach, bisweilen auch weitere Bestandteile der Bauchhöhle. Auf diese Weise wird der Grund zu einem sehr großen Nabelschnurbruch gelegt, indem zu einer Zeit, wo die Bauchspalte noch sehr weit klafft, die Baucheingeweide in die Nabelschnur herausgezogen werden."

Diese Möglichkeit ist in unserem Falle nicht

gut denkbar, weil der Bruchring zu eng ist, als daß die einzelnen Organe hätten herausgezogen werden können.

Lichtenstein, der mehrere Fälle der letzten 30 Jahre zusammengestellt hat, findet bei totaler Eventeration immer größere Bauchspalten.

v. Winckel, Schwalbe und andere sehen in dem Bauchbruch eine sogenannte amniogene Mißbildung. Durch Verklebung des Amnions mit Eingeweideteilen unterbleibt die Vereinigung der Bauchspalte. Die Größe des Defektes ist abhängig von dem Zeitpunkt der eingewirkten Schädigung; je früher die Verklebung auftritt, um so größer ist die Mißbildung. Diese Auffassung ist in unserem Falle nicht ganz von der Hand zu weisen. Doch daß sie die primäre Ursache ist, glaube ich nicht. Jedoch ist es gut denkbar, daß die weitab von dem Embryo liegenden Eingeweideteile sekundär mit dem Amnion verwachsen und so die Eventeration noch vergrößern. Auf Verwachsung des Amnions mit Bruchsackeingeweiden weisen ja auch die oben beschriebenen haarförmigen Fortsätze der Lunge und das Umschlagen der Bruchsackwand auf die obere Leberfläche hin.

Zu einer ähnlichen Auffassung der Ursache der großen Bauchbrüche kamen auch Neugebauer und Aschoff.

Neugebauer fand auf Grund der Tatsache, daß sich die Leber oft in den Bruchsäcken ohne jede Darmschlinge findet, könne man nicht gut glauben, daß die Leber sekundär aus der Bauch-

höhle ausgetreten sei. Er denkt sich die Entstehung so:

Die Bildung der Leber hängt zusammen mit der Lage 1. des Duodenums, 2. der Vereinigungsstelle der Vena umbilicalis und omphalo-meseraica. Wenn der Zwölffingerdarm, was bei einer primär lordotisch verkrümmten Wirbelsäulenanlage der Fall sein muß, weit außen und tief liegt, so muß die Vereinigungsstelle der Nabel- und Dottergangsgefäße auch an abnormer Stelle stattfinden und deshalb auch die Leber ebenda entstehen. Einen zweiten Grund für die Annahme, daß die Leber primär an falscher Stelle entsteht, sieht Aschoff auch in dem Verlauf der Lebervenen. Er kommt an der Hand vieler Fälle zu dem Ergebnis, daß die Lebervenen, die ihre ursprüngliche embryonale Anordnung zum Teil noch erhalten haben, nur so verlaufen können, wenn die Leber immer hier gelegen habe. Auch in unserem Falle haben wir ein Stehenbleiben des Lebergefäßsystems auf fötaler Stufe konstatieren können; denn bekanntlich fehlt in ganz früher Zeit der Leberentwicklung der Ductus Arantii ganz. Seine normale Entwicklung ist kurz folgende: Wenn sich die Leberdrüse aus dem Zwölffingerdarm auszustülpen beginnt, laufen daselbst die beiden Dotterdarmgefäße vorbei. Diese treten mit der mächtig wachsenden Leber in Verbindung. Bald darauf verkümmert das eine, das andere wird zu einem mächtigen Rohr (Vena portae), bald gewinnen auch die Nabelvenen Verbindungen mit den Lebergefäßen, und von diesen obliteriert das eine, und das andere schickt nun sein ganzes

Blut durch die Leberkapillaren. Bald (in der vierten bis sechsten Woche) wird indessen die Blutmenge zu groß, und es erweitert sich eine von den Leberkapillaren am unteren Leberrand zu einem weiten Rohr, dem Ductus Arantii (Broman und Hertwig). Ob in unserem Fall aber dieses Fehlen wirklich ein Stehenbleiben auf fötaler Stufe ist, oder ob der schon vorhandene Ductus wieder geschlossen wurde, ist nicht genau zu sagen. Für letztere Annahme würde der bindegewebige Strang sprechen, der sich an Stelle des normal verlaufenden Ductus fand, und an Druckkräften, die auf die untere Seite der Leber gewirkt haben könnten, hat es sicher auch nicht gefehlt bei der sonderbaren Lage der Leber. Daß aber wirklich alles Blut durch die Leber gegangen ist, beweisen die weiten und zahlreichen Lebergefäße mit ihren verdickten Wänden, besonders in und unter der Glissonschen Kapsel. Es scheint das Fehlen des Ductus Arantii ein sehr seltenes Vorkommnis zu sein, denn in der Literatur finde ich nichts derartiges beschrieben.

Was nun die übrige Verlagerung des Magens, der Lunge und des Herzens betrifft, so meinte Aschoff in seiner Arbeit, daß der oft beobachtete Tiefstand der Herzbeutelhöhle nicht mit der Senkung und Verlagerung der Leber unmittelbar zusammenhänge, sondern auf einer anormalen Anlage des primären Diaphragma (Ravn) beruhe. Ich glaube in unserem Falle auch, daß die Leber nicht die Ursache der Ektopie des Herzens war. Dagegen ist es wahrscheinlich, daß das Herz schon primär in seiner Entstehung durch die ver-

bogene Wirbelsäule verlagert wurde, ebenso sind die Lungen, die sich aus dem verlagerten oberen Darmrohr bilden, an falcher Stelle entstanden. Nur so hat sich das primäre Diaphragma im Bruchsack anlegen können, wie wir es in unserem Falle finden, während das Diaphragma lumbalis und costalis sich später an richtiger Stelle anlegte. Durch die Raumbeschränkung hat die eine Lunge ganz ihre Form und Kommunikation mit der Pleurahöhle verloren, während die andere sich etwas besser entfalten konnte.

Hat schon die Leberentwicklung an falscher Stelle eine große Anomalie des venösen Gefäßsystems hervorgerufen, so ist die Störung im arteriellen Kreislauf durch die falsche Lage des Herzens noch viel größer. Bekanntlich fand sich in unserem Falle eine Hypoplasie des linken Ventrikels, hochgradige Stenose der ganzen oberen Aorta und vikariierende Hypertrophie der Arteria pulmonalis und der Ductus Botalli. Es ist dies eine sehr seltene Mißbildung, und Vierordt hat in seinem Lehrbuch ihr eine lange Besprechung gewidmet. Die älteren Autoren, die über das Kapitel „Herz- und Gefäßbildung" schrieben, glaubten, daß das menschliche Herz auf Entwicklungsstufen des Tierherzens stehen bleiben könnte. So sprach man direkt von Fisch-, Amphibium- und Reptilherz. Erst die genauere Entwicklungsforschung zeigte, daß die Dinge nicht so einfach lagen. Vierordt konnte im Jahre 1898 im ganzen etwa 30 Fälle von Aortenstenose aufzählen, denen wohl noch einige Fälle der neueren Zeit beizufügen wären.

So finde ich bei Motzfeld einen ganz gleichen Fall wie den meinigen. Der linke Ventrikel war nur ein kleines Anhängsel des hypertrophierten rechten, die Aorta hochgradig stenosiert, die Pulmonalis ein weites Rohr, das sich direkt in den Ductus Botalli fortsetzte. Vierordt nimmt als Ursache der Stenose an: 1. fötale Endokarditis (diese Theorie ist besonders von Rokitansky aufgestellt worden); 2. primäre Anomalien der Teilung des Truncus arteriosus. Bei dieser Art Mißbildung sollen nach Ansicht von Vierordt auch immer Defekte der Herzwände vorhanden sein. Nach seiner Ansicht soll die Endokarditis viel öfter sein als primäre Anomalien. Man findet pathologisch-anatomisch in ausgesprochenen Fällen zusammengelötete Semilunarklappen, ein schwielig verdicktes Endokard und Narbeneinziehungen in den Gefäßen. Das Lumen des linken Ventrikels wird verschieden gefunden. Hypertrophie und Dilatation und auch Hypoplasie und enges Lumen. Hervorgerufen soll die Entzündung sein durch: 1. primäre Ansiedelung von Infektionserregern an dem Conus arteriosus, oder 2. die Toxine sollen hier ihre Tätigkeit entfalten; 3. eine in der Arteria pulmonalis bestehende Entzündung soll auf die Aorta fortgeleitet sein.

Alle diese Individuen können weiterleben und auch ein gewisses höheres Alter erreichen trotz der mangelhaften Aorta. Einen solchen Fall von fötaler Endokarditis hat auch kürzlich Thorel mitgeteilt. Es betraf ein Kind, das mit $1\frac{1}{2}$ Jahren plötzlich mit Ödemen ad exitum kam, das sich bis dahin regelrecht entwickelt hatte.

Die Sektion ergab eine enorme Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels; der linke Ventrikel ganz klein, kaum zu finden. Das Endokard des rechten Ventrikels schwielig verdickt. Ostium pulmonale und Arteria pulmonalis weit, Foramen ovale und Ductus Botalli durchgängig.

Thorel erwähnt noch 2 Fälle. In einem war ein Kind 4—6 Stunden post partum an Asphyxie gestorben. Die Sektion ergab sehr weite Arteria pulmonalis, vollständige Atresie der engen Aorta am Conus in der Höhe der Semilunarklappen; rechtes Herz dilatiert, linkes Herz besonders hochgradig hypertrophiert. Der andere Fall betraf einen Knaben, der 4 Tage post partum ad exitum gekommen war. Es fand sich eine Atresie des Aortenostiums bei fast totaler Stenose der Aorta bis zu ihrer Einmündung in den Ductus Botalli, Stenose der Mitralis, Hypoplasie des linken Ventrikels, Dilatation der rechten Kammer; Ductus und Foramen ovale offen.

Eine viel öfters vorkommende Stenose der Aorta, die auch Vierordt und Thorel und andere erwähnen, ist die sog. Isthmusstenose. Es sind dies die klassischen Fälle der Aortenstenose. Pathologisch-anatomisch findet man hierbei gleich unterhalb oder oberhalb der Einmündungsstelle des Ductus Botalli eine konische oder auch ligaturartige Einziehung des Aortenlumens, die die verschiedensten Grade haben kann, vom vollkommenen Verschluß bis zur kaum merkbaren Verengerung. In letzter Form beinahe physiologisch zu nennen. In hochgradigen Fällen fühlt sich die Aorta an dieser Stelle als starrer Reifen an. Der

Teil der Aorta proximal von der Stenose ist oft dilatiert, und es kann sogar zur Zerreissung der Aortenwand kommen (Fall Bumke). Der linke Ventrikel ist dann meist hypertrophisch. Diese Art der Aortenstenose tritt meistens nach der Geburt auf und entwickelt sich allmählich, mit der Rückbildung des Ductus Botalli Schritt haltend. Infolge des langsamen Entstehens hat der Körper Zeit, Kollateralbahnen auszubilden, so daß das Leben erhalten bleiben kann. Der Kreislauf geht meist über die Arteria mammaria interna und die Arteriae intercostales. Über die Ursachen der Anomalie ist viel geschrieben worden. Rokitansky meinte, es sei ein Stehenbleiben auf der Stufe des entwicklungsgeschichtlichen Isthmus aortae. Andere, welche eine Intimaveränderung mit atheromatösen Auflagerungen fanden, glaubten an fötale Endarteriitis. Manche Autoren behaupten auch, ein Thrombus, der post partum physiologischerweise den Ductus Botalli schließe, wachse in das Lumen der Aorta hinein und verschließe dieses.

Brunner nimmt an, daß das Gewebe des Ductus Botalli, welches eine besondere histologische Struktur zeigt, kraft dessen es sich post partum zurückbilden kann, sich zu weit in das Gewebe der Aorta fortsetzt. Wenn nun der Ductus Botalli zu obliterieren beginnt, schrumpft das Ductusgewebe, das in der Aorta ist, auch. Das Resultat ist eine Stenose. Die Annahme ist sehr bestrickend, es müßte aber erst der sichere Beweis gebracht sein, daß der Ductus Botalli einen besonderen histologischen Aufbau hat.

Kaufmann nennt auch als Ursache: 1. Endarteriitis, 2. Stehenbleiben auf dem fötalen Isthmus aortae, 3. bei hochgradiger Stenose eine in die frühere Fötalzeit zurückreichende Mißbildung oder Agenesie. In unserem Falle war das Lumen der Aorta durchweg eng; an der Einmündungsstelle der Aorta in den Ductus war zwar das Lumen enger als im übrigen Teil, doch hat die Aorta auch vorher mehrere Gefäße abgegeben (siehe Schema). Ferner fand sich kein Kollateralkreislauf, und es war keine Hypertrophie des linken Ventrikels vorhanden.

Nun ist im Jahre 1905 eine Arbeit von Sundberg erschienen, welcher auf eine ältere Erklärung von Gullavry zurückgreift, die sehr gut unsere Herzmißbildung erklären würde. Sundberg meint mit Recht, daß die Behauptung, es gäbe häufig eine fötale Endokarditis außer in den wenigen Fällen mit wirklich markanten Befunden, nicht zu Recht bestehe. Solche positive Befunde sind sehr selten, und auf die bloße Angabe hin, die Mutter habe Syphilis, Tuberkulose oder Polyarthritis gehabt, was auch nicht immer der Fall ist, eine Endokarditis anzunehmen, ist zu gewagt. Und wenn auch die genannten Krankheiten vorliegen, so ist immer noch zu beweisen, daß wirklich Infektionserreger oder deren Toxine im Fötus kreisten. Und wenn sogar auch dies der Fall ist, warum greifen diese Noxen gerade die kleine Stelle des Conus arteriosus des winzigen Herzens an! Sundberg beschreibt nun einen Fall, wo ein 22 Jahre alter Mann an Vitium cordis ad exitum gekommen war. Die Sektion ergab: Das

Vorhofseptum vollständig. Die Wand des Vorhofes dilatiert und verdickt. Lumen der Pulmonalis 7,8 mm, das der Aorta 5,6 mm. Das erste Rippenpaar unvollständig angelegt; die linke Rippe rudimentär. Hypoplasie des Manubrium sterni. Skoliose und leichte Kyphose der Wirbelsäule; linke Lunge nur zwei Drittel so groß wie die rechte. Aorta mit vier Semilunarklappen. Was die Ursache dieses Herzfehlers betraf, so hält Sundberg Endokarditis für ausgeschlossen, weil nirgends Schrumpfung oder Narbenbildung da war. Er glaubt, besonders gestützt auf die mangelhafte Entwicklung der Lunge und der oberen Brustapertur an eine Druckwirkung im Fötalleben, die einerseits die genannten Anomalien der Rippen und der Lunge, andererseits auch die Herzmißbildung verursacht hat. Der Druck soll ausgegangen sein von dem Kopf des Fötus selbst, der zu stark im Nacken gebeugt gewesen sei. Schon Pol und Dareste fanden ja bei Hühnchenembryonen eine starke Nackenbeuge als Ursache für Mißbildungen. Wie soll aber nun diese Herzmißbildung durch Druck zustande gekommen sein? Nach Ansicht Gullavrys, der sich Bromann und Sundberg und Motzfeld anschließen, die jedoch Vierordt nicht gelten lassen will, wird das Blut der zwei Ventrikel in der Zeit, wo beide noch offen stehen und mit dem gemeinsamen Truncus kommunizieren, schon in getrennten Strahlen in den Truncus geworfen und weiter fortgeleitet. Weil aber auf dieser Entwicklungsstufe das rechte Herz schon nach vorne gedreht ist, das linke mehr nach hinten und unten, so

müssen auch die beiden Blutstrahlen spiralig laufen, indem bei der gemeinsamen Kontraktion des Herzens der linke Ventrikel seinen Blutstrom von links hinten nach rechts und vorn, der rechte Ventrikel aber seinen von rechts vorn nach links und hinten in das Gefäß sendet. Wenn nun das Septum interaorticum anfängt, sich auszubilden, so folgt es dem Reiz der beiden Ströme und legt sich auch spiralig an, indem zwei Falten in dem Truncus aorticus sich bilden. Die beiden Blutströme laufen nun in den zwei noch nicht ganz getrennten Lumina. Treffen sich dann die beiden Falten und sind sie miteinander verwachsen, so ist die spiralig umeinander laufende Pulmonalis und Aorta fertig. Sind beide Blutströme, wie normal, gleich stark, so entsteht auch das Septum interaorticum genau in der Mitte des gemeinsamen Truncus. Gesetzt aber den Fall, der Blutstrom eines Ventrikels ist durch irgendeine Ursache zu schwach und klein, so daß er weniger Blut auswirft als der andere, so muß die Folge sein, daß das Septum interaorticum sich zu Gunsten des anderen Gefäßes anlegt. Resultat: kongenitale Pulmonal- bzw. Aortenstenose. Nehmen wir nun an, durch eine zu starke Nackenbeuge drückt der Kopf des Fötus auf die Herzanlage, die ja noch sehr hoch liegt, so wird der Druck meistens den schon vorn gelegenen rechten Ventrikel treffen. Deshalb ist die angeborene Pulmonalstenose weit häufiger als die Aortenstenose. Diese Theorie Gullavrys erklärte auch unsere Herzmißbildung sehr gut. Durch die Wirbelsäulenverkrümmung war die Herzanlage außerhalb

des Bauches zu liegen gekommen. Der rechte Ventrikel lag oben frei in der Nabelschnurhülle. Der linke dagegen direkt auf der Leber und war durch deren intensives Wachstum einem gewissen Druck ausgesetzt. Ferner hat sich auch gerade unter dem linken Ventrikel die Bauchwand über dem Embryo zusammengezogen und eine gewisse Zerrung an der Bruchsackwand dadurch hervorgerufen, welche den unteren Ventrikel komprimierte. Diese Ursachen bewirkten, daß der linke Ventrikel kleiner blieb und deshalb nicht den gleichen Blutstrom wie der andere ungehindert in den Truncus werfen konnte. Deshalb bildete sich die Scheidewand zu Ungunsten der Aorta aus. Im Laufe der Weiterentwicklung mußte die Arteria pulmonalis fast alles Blut befördern; der rechte Ventrikel wurde weit und dickwandig. Der Ductus Botalli bzw. der rechte Bogen der 5. Kiemengangsarterie dilatierte und hypertrophierte in seiner Wand. So läßt sich zwanglos die Herzmißbildung in Zusammenhang bringen mit der Wirbelsäulenverkrümmung.

Was den Befund an den Nebennieren bei unserem Fötus betrifft, so bemerkt schon Soemmering die Tatsache, daß die Nebennieren bei Acephalen entweder fehlen oder oft hypoplastisch sind. Durch neuere Untersuchungen und Statistiken (Robert Meyer 19, Lomer 17 Fälle) wurde festgestellt, daß in ca. 30—35% die Nebennieren ganz fehlen, ein- oder doppelseitig. In den anderen Fällen war sie hypoplastisch, und zwar war der Grad der Hypoplasie direkt proportional der Größe des Gehirndefekts.

Es muß also ein innerer Zusammenhang bestehen zwischen Gehirn und Nebennieren. Welche Ursache die primäre ist, ist noch nicht entschieden.

Alexander nahm an, daß der Lezithingehalt der Nebennieren bei der Gehirnbildung von Belang sei, denn in keinem Organ finde sich so viel Lezithin wie in den Nebennieren neben dem Gehirn.

Veit meinte ebenfalls, der fehlende Lipoidgehalt wirkte ungünstig auf die Gehirnentwicklung ein. Diese Ansicht hat Robert Meyer sowie Aschoff und seine Schüler widerlegt, indem sie durch die Sudanfärbung nachwiesen, daß Lipoide immer da seien, solange noch ein Rest von Nebennieren vorhanden ist. Heute nimmt man allgemein an, daß die Gehirnmißbildung das Primäre sei. Vielleicht sind es mit der Gehirnmißbildung einhergehende Stoffwechselstörungen, die ihr Wachstum beeinflussen (Robert Meyer). Ein Licht darauf wirft ein merkwürdiger Befund. Es wurde ein Dicephalus beschrieben, der einen normalen und einen acephalischen Schädel hatte. Es ist wahrscheinlich, daß diese Acephalie, weil einseitig, traumatisch entstanden ist und nicht primär falsch angelegt war. Es fehlten beide Nebennieren. Was man tatsächlich an den hypoplastischen Organen im Vergleich zu den normalen der gleichen Lebensstufe findet, ist folgendes: Nach Landau muß man die physiologische Entwicklung der Nebennieren in zwei Phasen einteilen: I. Stadium das der ausschließlichen Größenzunahme (erste Hälfte der Gravidität); II. Stadium das der geringeren Größenzunahme und vor-

nehmlich der Oberflächenzunahme, und zwar: 1. durch Furchungsprozesse, 2. durch Degeneration der inneren Rindenteile: a) intrauterin, b) Säuglingsalter. Die Nebenniere der Neugeborenen besteht bekanntlich aus der Rinde, über deren entwicklungsgeschichtliche Herkunft man noch nicht einig ist (Urniere oder Coelomepithel). In diese drüsigen Partien sind in früher embryonaler Zeit Zellmassen vom sympathischen System eingewandert und bilden das Mark. Das Mark zeigt bei Neugeborenen reichlich sympathische Ganglienzellen mit Nervenfasern und von Sympathicusgewebe abstammende Zellen von polymorpher, teilweise auch zylindrischer oder verästelter Form. Das Protoplasma dieser Zellen färbt sich mit Chromlösungen braun, deshalb heißt dieses ganze Gewebe auch chromafines. Die Rinde besteht aus drei Schichten.. In der äußersten Schicht sind die Zellen in Haufen angeordnet — Zona glomerulosa; in der mittleren Schicht in Strängen und Reihen — Zona fasciculata, und die innere Schicht zeigt netzartige Anordnung — Zona reticularis. Die äußere und innere Rindenschicht zeigt bei Sudan- oder Osmiumfärbung von Lipoiden, und zwar sind Lipoidkörner in der Außenschicht ganz fein, während sie in der inneren Rindenschicht grobe Punkte darstellen. Diese innere Zone zeigt auch hyperämische Gefäße. Die Zona fascuculata ist fast frei von Fett. Im Laufe der ersten Kindheit nun wird die innere Rindenschicht resorbiert.

Kern meint, daß die inneren Lipoide fettige Degenerationsprodukte seien; ebenso hänge die

Hyperämie dieser Zone mit dem Zerfall der Zellen und dem Abtransport der Stoffe zusammen. Wie sieht nun die Nebenniere der Acephalen aus?

Robert Meyer hat zwei Embryonen mit hochgradiger Mißbildung des Gehirns und Rückenmarks im Alter von 2 und 5 Monaten untersucht. Die Nebennieren waren im Vergleich zu den normalen Organen nicht verändert. Meyer schließt daraus, daß die Nebennieren bei den Acephalen nicht nur normal angelegt sein, sondern auch bis in den 5. Monat annähernd normal sich weiter entwickeln kann. Er hat dann noch eine Reihe Nebennieren von Acephalen spätere Monate untersucht und findet ähnlich wie Landau, daß auch im späteren Alter das sympathische Gewebe nicht sehr alteriert ist. Es findet sich bloß das Mark etwas zu weit differenziert für das entsprechende Alter, in manchen Fällen auch etwas hypertrophisch. Die Hauptveränderung findet sich in der Rinde. Die Rinde ist hochgradig verschmälert, und zwar sind alle Schichten beteiligt, besonders aber äußere und innere. Letztere fehlt in manchen Fällen ganz. In anderen Fällen findet sich eine zirkumskript hyperämische Zone in der Reticularis; man findet einzelne gequollene Rindenzellen in ihr. Offenbar ist diese Zone in starkem Regressivprozesse begriffen. Die Fettreaktion ist im Vergleich zur normalen Nebenniere nicht verändert. Das Wesentliche der Mißbildung der Nebenniere bei der Acephalie ist also: „Das verfrühte und intensive Einsetzen der die Oberfläche gestaltenden Prozesse (Furchung und Degeneration) auf Kosten der Größenzunahme"

(Landau). Die Nebennieren der Acephalen bieten daher das typische Miniaturbild eines der Entwicklungsstadien der Säuglings-Nebenniere. Ähnliche Befunde wie bei Robert Meyer und Landau waren auch bei uns vorhanden. Eine sehr schmale Rinde, deren Struktur zerstört, die innere Rindenzone verschwunden, das Mark groß und weit differenziert.

Am Schluß der Besprechung der einzelnen Mißbildungen möchte ich noch einiges über die Entwicklung der nervösen Elemente bzw. Nerven und die Lebensäußerung solcher Föten berichten. Wir fanden bekanntlich in unserem Falle ein vollständiges, normales Muskelsystem; die Haut war intakt und die Nerven, auch die rein motorischen, lagen als dicke Stränge an ihren normalen Stellen. Leider ist nicht sichergestellt, ob markhaltige Nervenfasern vorhanden waren. Andere Untersucher fanden, daß oft bei diesen acephalischen Mißbildungen die sympathischen und spinalen Ganglien normal entwickelt sind. Die Sympathicuszellen scheinen auch in unserem Falle normal vorhanden zu sein; denn die sympathischen Elemente der Nebennieren fanden sich richtig angelegt. Auch die Spinalganglien sind wahrscheinlich bei uns vorhanden. Dafür sprechen die fadenartigen Fortsätze in der Gegend, wo physiologisch die Cauda equina liegt. In seltenen Fällen hat man die Spinalganglien einzeln isolieren können. Sie hatten ihre normalen absteigenden Äste, durch die Nervenfasern zur Haut, zu den Gelenken usw. gesandt wurden, und aufsteigende Äste, die in der Wirbelrinne nach oben liefen,

gleichsam als suchten sie das fehlende Rückenmark. In diesen Fällen fehlt das motorische Nervensystem ganz; auch an den Kopfnerven konnte man die einzelnen Ganglien finden, doch zeigten rein motorische Nerven des Kopfes markhaltige Nervenfasern ohne eine Spur von Gehirn. Der Opticus hat immer bei vollständigem Fehlen von Gehirn auch keine nervösen Elemente, ebenso ist die Retina ohne Ganglienzellen. Daß sich die Sympathicus- und Spanalganglien auch ohne Rükkenmark und Gehirn entwickeln können, ist ja leicht begreiflich, denn das Zellbildungsmaterial dieser Systeme schnürt sich früh in der Entwicklung von der Medullarplatte ab. Wie aber die rein motorischen Nervenfasern auch ohne Gehirn vorkommen können, ist noch in tiefstes Dunkel gehüllt. Man muß wohl annehmen, daß doch bis zu einer gewissen Fötalzeit sich motorische Nervenelemente erhalten konnten, die dann zerfielen, deren Ausläufer aber erhalten blieben. Das eine aber sieht man deutlich aus diesen „entwicklungsgeschichtlichen Naturexperimenten", wie Aschoff solche Mißbildungen nennt, daß die anderen Keimblätter während der fötalen Entwicklung ganz unabhängig von dem Nervensystem sind. Es muß also die Abhängigkeit z. B .der Haut, der Muskeln vom Zentralnervensystem erst postfötal einsetzen.

Sind schon diese Tatsachen sehr interessant und auffallend, so ist die Überraschung noch größer, wenn man die Lebensäußerung solcher Föten betrachtet. Man möchte fast glauben, der eingangs erwähnte Soemmering habe recht

mit seiner Behauptung, daß das Gehirn bloß wie ein See, der in einen Flußlauf eingeschaltet ist, wirke. Ob in unserem Fall Lebensäußerungen vorhanden waren, ist nicht bekannt, doch ist anzunehmen, daß bei der Größe der Mißbildungen und der vollkommenen Atelektase der Lungen nur ein Leben von Sekunden möglich war. Bei anderen Acephalen, die längere Zeit gelebt haben und komplizierte Verrichtungen ausführten, war man überrascht über das wenige Nervengewebe, das man fand.

Wichura hat 2 Acephali beschrieben, die er genau beobachtet hat. Der erste Fall war ein 2700 g schweres Mädchen, das 3½ Tage lebte. Es bestand Acephalie. An Stelle des Gehirns fanden sich zystenartige Höhlen, die eine sanguinolente Flüssigkeit enthielten. Gehirnsubstanz war nur in ganz minimalen Spuren da. Medulla oblongata und Medulla spinalis intakt. Es bestand Exophthalmus, Ödem der Lider und Tränenträufeln; das Auge wurde immer geschlossen gehalten, die Cornea klar, der Cornealreflex war manchmal auslösbar. Die Pupillen rund, mittelweit, reagierten nicht. Zeitweise stellten sich Zuckungen und unregelmäßige Bewegungen der Bulbi ein. Sich selbst überlassen, war das Kind meist ruhig und still. Von Zeit zu Zeit, dem unregelmäßigen Atmen entsprechend, hörte man ein abgerissenes Stöhnen. In Intervallen von verschiedener Länge traten Zuckungen in der Muskulatur des Körpers auf, welche besonders die obere Körperhälfte betrafen. Diese scheinbar regellosen Zuckungen zeigten nach längerer Be-

obachtung doch eine gewisse Regelmäßigkeit, indem sie kurz vor Beginn des Cheine Stokeschen Atemtypus am stärksten waren. Zugleich mit der Zunahme der Zuckungen stellte sich Zyanose ein. Der Atemvorgang war also folgender: Atempause, bald darauf Zyanose und beginnende Krämpfe immer mehr an Ausdehnung gewinnend, dann 4—6 an Tiefe an- und absteigende Atemzüge, dann wieder Ruhe. Dieser Vorgang wiederholte sich ungefähr jede Minute. Bei tiefen Atemzügen wurden alle Hilfsmuskeln in Tätigkeit gesetzt. Die Temperatur betrug 32°. Die Haut war kalt anzufühlen, trotz rosa Farbe des Gesichts. Die Schleimhäute purpurrot. Puls unregelmäßig, schlecht, 70 in der Minute. Äußere Einflüsse, wie stärkere Berührungen, lassen auch die beschriebenen Zuckungen lebhafter werden. Auf starke Hautreize, wie Kneifen erfolgt lautes Schreien. Der stets offen stehende Mund macht bei Berühren der Lippen Saugbewegungen. Diese Symptome besserten sich im Laufe des nächsten Tages. Die Atmung wurde regelmäßiger, und damit schwanden die Krämpfe. Es wird Nahrung aufgenommen und Stuhl entleert. Am 4. Tage Exitus letalis unter Asphyxie. Interessant an dem Fall ist das Verhalten der Atmung; man sieht, mit welcher Zähigkeit der Organismus sich zu erhalten suchte. Es mußte immer erst die Medulla oblongata durch Kohlensäureanhäufung im Blut intensiv gereizt werden, ehe der Körper auf irgendeine Art die Atmung ins Werk setzte. Auffallend ist auch das Besserwerden der Atmung. Es ist gleichsam, als habe sich der Organismus

jetzt an das Leben mit den erschwerten Verhältnissen schon gewöhnt und eine neue Regulierung gefunden.

Der zweite Fall Wichuras betraf einen Acephalus, der einen halben Tag lebte und sofort post partum spontan lebhaft schrie, sonst aber nichts bemerkenswertes bot. Wichura zitiert noch mehrere andere Fälle, so einen von Arnold. Ein Acephalus lebte 3 Tage. Bei mechanischer und elektrischer Reizung bestimmter Teile der freiliegenden Gehirnrudimente traten Zuckungen in bestimmten Muskelgruppen auf. Die Haut- und Sehnenreflexe waren stark erhöht. Ein anderer Fall von Heysham und Hull betraf ein gehirnloses Kind, das 6 Tage lebte. Es zeigte lebhafte Bewegungen der Glieder, Pupillen reagierten auf Licht.

Laye beschrieb einen Fall von Acephalie, wo das Kind 8 Tage lebte. Für gewöhnlich nahm es nichts per os auf, auch kein Schlucken; wurde aber Zuckerlösung auf die Lippen gestrichen, so erfolgte Schlucken. Dagegen verzog sich das Gesicht unangenehm, und es traten Abwehrbewegungen auf, als man Salzlösung aufstrich. Es sind noch eine ganze Reihe ähnlicher Beobachtungen an Acephalen und auch an Hydrocephalen gemacht, und man war meist überrascht über die große Zähigkeit, mit der diese Geschöpfe oft am Leben hängen.

Fassen wir nun am Schluß noch einmal alles zusammen, so finden wir in unserem Fall folgendes:

Als einzige primäre Ursache für die ganze

Mißbildung müssen wir eine hochgradige Enge des Amnions annehmen. Durch diese Raumbehinderung konnte sich das Längenwachstum des Fötus nicht recht entwickeln; die Wirbelsäulenanlage wurde verkrümmt, die Medullarrinne verzerrt und konnte sich nicht schließen. Die nächste Folge davon war Acephalie und Amyelie sowie daraus resultierend Mißbildung des Schädels und der Wirbelsäule. Durch die verbogene Wirbelsäulenanlage fanden die Eingeweide nicht Platz, sich an ihren normalen Stellen zu entwickeln. Sie mußten sich in der Nabelschnur entfalten. Durch diese Entwicklung an falscher Stelle entstand die Mißbildung des venösen Gefäßsystems der Leber und ebenso des Herzens mit seinen Ausführungsgefäßen. Durch die Gehirnmißbildung wurden hypoplastische Nebennieren bedingt.

Zum Schlusse möchte ich nicht verfehlen, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Döderlein für die Überlassung von Thema und Material sowie die gütige Übernahme des Referats meiner Arbeit meinen ganz ergebensten Dank auszusprechen, ebenso auch Herrn Dr. Sänger für die Hilfe und Ratschläge bei Sektion und mikroskopischer Untersuchung.

Literatur.

Soemmering: Beschreibung und Abbildung einiger Mißgeburten. Mainz 1791.

Förster: Die Mißbildungen des Menschen. Jena.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

Drzewiecki: Über den Einfluß der Eindrücke der Mutter auf den Fötus oder das sog. Versehen der Schwangeren. Wiener med. Wochenschrift, 1891, Nr. 45 u. 46.

Schatz: Die griechischen Götter und die menschlichen Mißbildungen. Wiesbaden 1912.

Marchand: Kapitel Mißbildungen in Eulenburgs Realenzyklopädie der gesamten Heilkunde.

Masuda: Hirnrißbildung von menschlichen Föten nebst Bemerkung über die Genese der Gehirnbrüche. Monatsschrift für Psychiatrie u. Neurologie, Bd. 30. Berlin.

Lebedeff: Über die Entstehung der Anencephalie bei Vögeln und Menschen. Virchows Archiv für pathol. Anatomie u. Physiologie, Bd. 86.

Beneke: Kraniorachischisis. Münchner med. Wochenschrift, 1911, S. 434.

Schwalbe, E.: Morphologie der Mißbildungen, I. u. III. Teil, 1906, 1909.

Aschoff: Über angeborene Bauchbrüche. Virchows Archiv für path. Anatomie u. Physiologie, Bd. 210 (1912), und Lehrbuch der allg. u. spez. Pathologie.

Vierordt: Die angeborenen Herzkrankheiten, 1898.

Motzfeldt: Medfödte Hyertefeil. Kristiania 1913.

Thorel: Pathologie der Kreislauforgane. Ergebnisse der allg. Pathologie von Lubarsch u. Ostertag, 1903.

Kaufmann: Pathologische Anatomie.

Sundberg: Über angeborene Herzfehler. Nordiskt Medicinskt Arkiv, 1905.

Broman: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen, 1912.

Meyer, Robert: Nebennieren bei Acephalie. Virchows Archiv, Bd. 210.

Sommer: Über ein eigentümliches Verhalten der Nebennieren bei Hemicephalie. Virchows Arch., Bd. 98.

Alexander: Untersuchung über die Nebennieren und ihre Beziehung zum Nervensystem. Zinglers Beiträge, Bd. 11.

Landau: Nebennieren bei Acephalen. Zentralblatt für Path.

Wichura: Acephalie. Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1912.

Kutz u. Juliusberg: Demonstration einer Mißgeburt. Münchn. med. Wochenschr., 1911, S. 1244.

Birnbaum: Klinik der Mißbildungen.

Hypokrates, Malpighi, de Graaf, C. Fr. Wolf, Panum, Dareste, zitiert nach Schwalbe.

Haller, zitiert nach Förster.

v. Winckel, zitiert nach Birnbaum.

Meckel, St. Hilaire, zitiert nach Ahlfeld.

Veit, zitiert nach Robert Meyer.

Schlegel, Rudolphi, Duffey, Witzel, Perls, Braun, Arnold, Heysham-Hull, zitiert nach Wichura.

Clemens, zitiert nach Beneke.

Rokitansky, zitiert nach Vierordt.

Bumke, zitiert nach Thorel.

Gullavry, Pol, zitiert nach Sundberg.

Santifortus, Searpa, Richter, Neugebaur, Ravn, zitiert nach Aschoff.

Lebenslauf.

Am 11. Juni wurde ich, Sohn des Landwirtes Abt und seiner Frau Elisabeth, geb. Kaus, in Zeilsheim bei Höchst a. M. geboren. Ich besuchte 7 Jahre das Gymnasium zu Höchst a. M. und bestand Ostern 1910 die Reifeprüfung. Ich widmete mich dann dem medizinischen Studium 3 Semester in Straßburg i. E., 2 in Greifswald und 5 Semester in München, wo ich am 14. April 1915 das Staatsexamen vollendete.

München den 15. April 1915.

ANDREAS ABT.

Berichtigungen.

Seite 22, Reihe 10 statt: „candatus“ muss heissen: „caudatus“.

Seite 29, Reihe 4 statt: „Olecranon lateral“ muss heissen: „Olecranon medial“.

Seite 37, Reihe 7/8 statt: „ver-borgen“ muss heissen: „ver-bogen“.

Seite 35, Reihe 4 das Komma hinter „Panum“ muss wegfallen.